

# 肝臓の自己免疫性疾患てなに？

大阪市立大学医学部附属病院

肝胆膵内科

岡田雅子、吉田香奈子、打田佐和子

# 本日の内容

- 肝臓について
- 肝臓の自己免疫性疾患について

{ 自己免疫性肝炎  
原発性胆汁性胆管炎

# 本日の内容

- 肝臓について
- 肝臓の自己免疫性疾患について
  - 自己免疫性肝炎
  - 原発性胆汁性胆管炎

# 肝臓は化学工場

必要なものを作る

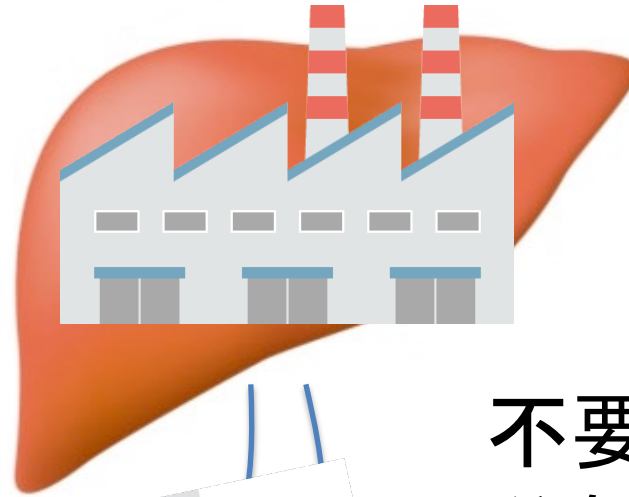
アルブミンなどの  
の蛋白

糖

脂肪

凝固因子

胆汁



栄養

有害  
物質

胃腸

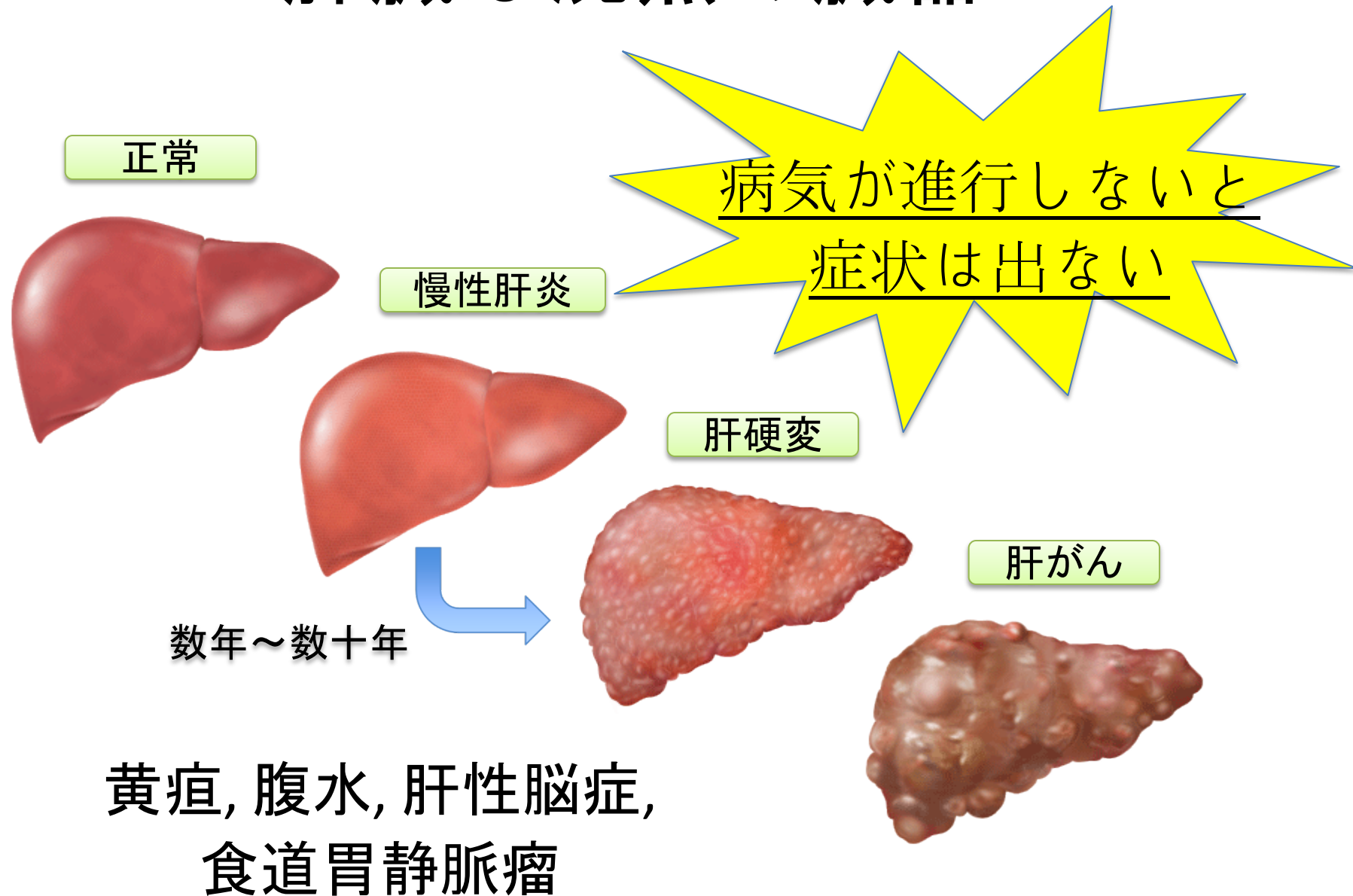
不要なものを  
分解・解毒する

アンモニア

薬物

アルコール

# 肝臓は沈黙の臓器



だから

肝臓の病気は

症状が出る前に

検査して

治療しましょう

# 肝臓の病気（慢性肝炎）の原因

- ウイルス（B型肝炎、C型肝炎など）
  - アルコール
  - 脂肪肝
  - 自己免疫性肝炎 1万人
  - 原発性胆汁性胆管炎 5 ~ 6万人
- など

# 本日の内容

- 肝臓について
- 肝臓の自己免疫性疾患について

{ 自己免疫性肝炎  
原発性胆汁性胆管炎



# 免疫ってなに？

自分(自己)と自分ではないもの(非自己)を見分けるところから始まる.

免疫細胞が, 侵入者(細菌 ウィルス)をみつけ, 攻撃し体から取り除く.

侵入者を記憶しておく  
(ワクチンへの応用)



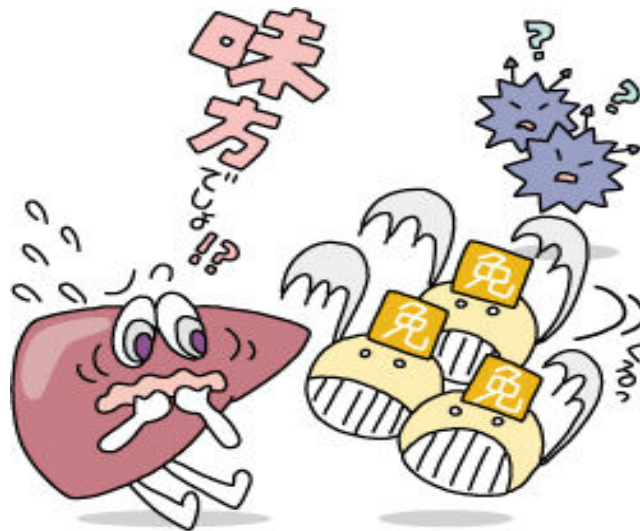
# 自己免疫反応ってなに??

自己の構成成分(細胞や細胞成分など)に対する免疫反応が生じる



自分で自分の体を攻撃する

免疫の暴走



原因不明

# 本日の内容

- 肝臓について
- 肝臓の自己免疫性疾患について

{ 自己免疫性肝炎  
原発性胆汁性胆管炎

# 自己免疫性肝炎とは

(Autoimmune Hepatitis: AIH)

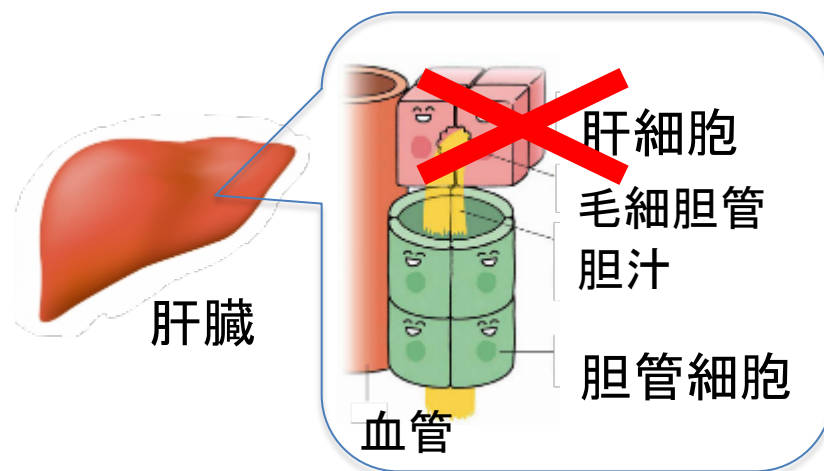
免疫細胞が肝細胞を攻撃し続けて慢性肝炎がおこる.

50～60歳の女性に好発する.

(男：女=1：6)

時に, 劇症化する.

指定難病である.



# 自己免疫性肝炎 症状・検査

## 症状

多くは無症候性.

潜在性・慢性に経過し肝硬変へ移行する.

## 検査

《血液検査》 AST(GOT), ALT(GPT)が高値.  
IgGなど免疫系の数値が上がる.  
抗核抗体(自己抗体)が陽性になる.

《肝生検》 (肝臓の組織を採取する検査)  
肝臓に免疫細胞が浸潤する.

# 自己免疫性肝炎 治療

- ステロイドによる免疫抑制療法  
(プレドニン<sup>®</sup>がよく使われる)
- 多くの症例でよく効く
- その他、免疫抑制剤を使用することもある。

長期的な治療が必要

# 自己免疫性肝炎の一例

【症例】60歳 女性



【病歴】

これまで病院に通院することなく元気に過ごしてきた。60歳になったのをきっかけに人間ドックを受診した。肝機能障害を指摘されたため、詳しく検査するために当院を受診した。

【嗜好】お酒は飲まない

【薬剤】何も飲んでいない

# 自己免疫性肝炎の一例

# 血液検査

## 生化学

総ビリルビン	1.0 mg/dl	( 0.2 ~ 1.0 )
<b>AST</b>	<b>125 U/L</b>	<b>( 13 ~ 33 )</b>
<b>ALT</b>	<b>163 U/L</b>	<b>( 8 ~ 42 )</b>
ALP	315 U/L	( 115 ~ 359 )
γ-GT	51 U/L	( 5 ~ 60 )
CRP	0.94 mg/dl	( 0 ~ 0.40 )
<b>IgG</b>	<b>2517 mg/dl</b>	<b>( 800 ~ 1700 )</b>
IgM	95 mg/dl	( 33 ~ 190 )
<b>抗核抗体</b>	<b>160 倍</b>	<b>( 陰性 )</b>
抗ミトコンドリア抗体	( - )	( 陰性 )

AST, ALT高値  
IgG高値  
抗核抗体陽性

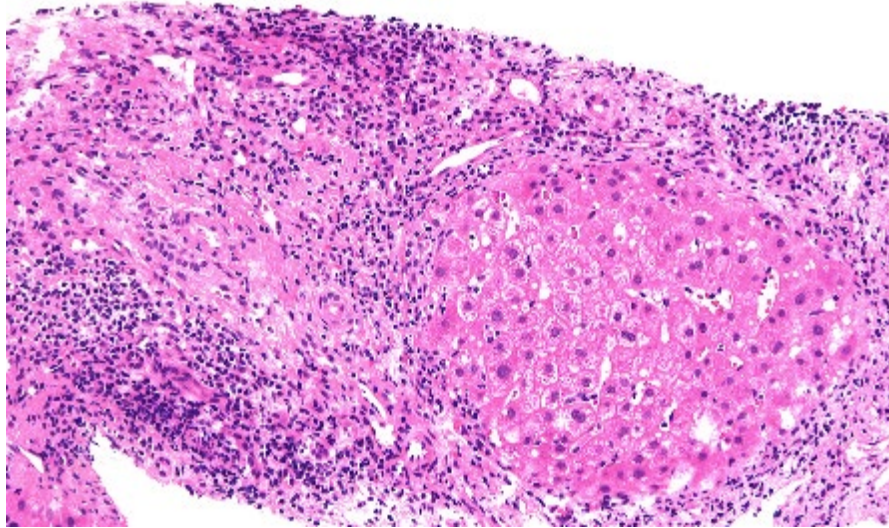
## 感染症

IgM-HA-Ab	( - )
HBsAg	( - )
HBsAb	( - )
HBcAb	( - )
HBV-DNA	( - )
HCV-Ab	( - )
HCV-RNA	( - )
IgA-HEV	( - )
CMV-IgM	( - )
EBV-VCA-IgM	( - )

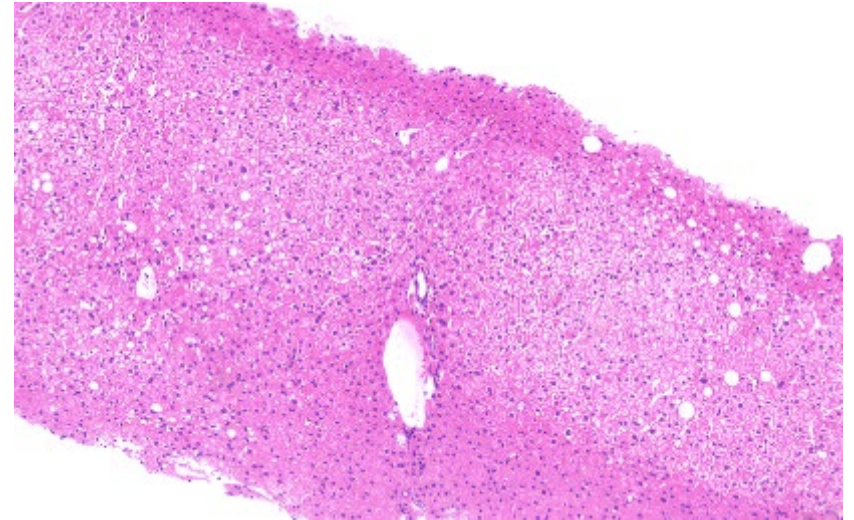
肝炎を起こす  
ウイルス検査  
はすべて陰性



# 自己免疫性肝炎の一例 肝生検



自己免疫性肝炎



正常

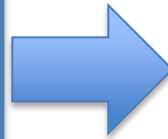
# 自己免疫性肝炎の一例 経過

## ステロイド投与

プレドニン<sup>®</sup> 40 mgから開始, その後少しずつ減らし,  
現在は1日 5 mgを内服している

### 治療前

総ビリルビン	1.0 mg/dl
AST	125 U/L
ALT	163 U/L
ALP	315 U/L
γ-GT	51 U/L
CRP	0.94 mg/dl
IgG	2517 mg/dl
抗核抗体	160 倍



### 治療開始後

総ビリルビン	0.9 mg/dl
AST	19 U/L
ALT	26 U/L
ALP	290 U/L
γ-GT	56 U/L
CRP	0.04 mg/dl
IgG	1275 mg/dl
抗核抗体	160 倍

# 自己免疫性肝炎の一例

自分は健康だと思って過ごしていたけれど、健康診断で肝機能障害を指摘されたことから、自己免疫性肝炎が判明し、治療によって肝炎の進行が抑えられた一例.



ただし、治療効果や病状経過は人によって様々です.

# 本日の内容

- 肝臓について
- 肝臓の自己免疫性疾患について

{ 自己免疫性肝炎  
原発性胆汁性胆管炎

# 原発性胆汁性胆管炎とは (Primary Biliary Cholangitis: PBC)

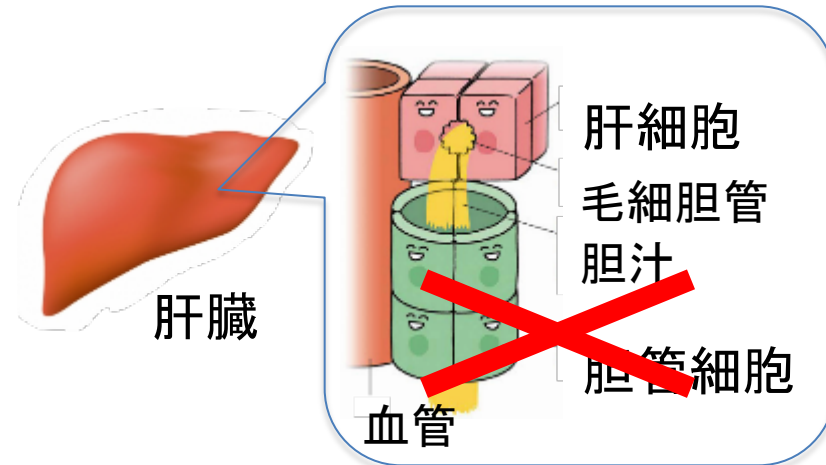
免疫細胞が胆管細胞を攻撃し、胆汁の流れが滞って慢性肝炎がおこる。

総患者数は5～6万人と推計。

50～60歳の女性に好発する。

(男：女=1：7)

指定難病である。



# 原発性胆汁性胆管炎 症状・検査

## 症状

約8割は無症状. 疲労感, かゆみがあることもある.  
潜在性・慢性に経過し肝硬変へ移行する.

## 検査

- 《血液検査》 ALP,  $\gamma$ -GTなど胆道系酵素が高値.  
IgMなど免疫系の数値が上がる.  
抗ミトコンドリア抗体(自己抗体)が陽性になる.
- 《肝生検》 (肝臓の組織を採取する検査)  
肝臓組織中の胆管細胞に免疫細胞が浸潤し, 胆管が消失する.

# 原発性胆汁性胆管炎 治療

- ウルソデオキシコール酸(ウルソ<sup>®</sup>)

病気の進行を遅延させる効果が認められ、肝移植までの期間や死亡までの期間を延長することが、複数の臨床研究で確認されている。

**長期的な治療が必要**

# 原発性胆汁性胆管炎の一例

【症例】52歳 男性



【病歴】

約5年前から会社の健診で軽度の肝障害を指摘されていた。飲酒が原因と考えていたが徐々に増悪。思い切って禁酒してみたが、肝障害が改善しないため詳しい検査目的に当院に来院した。

【嗜好】以前は毎日ビール1L, 1年前から禁酒

【薬剤】何も飲んでいない



# 原発性胆汁性胆管炎の一例 血液検査

## 生化学

総ビリルビン	1.7 mg/dl	( 0.2 ~ 1.0 )
AST	29 U/L	( 13 ~ 33 )
ALT	22 U/L	( 8 ~ 42 )
ALP	1224 U/L	( 115 ~ 359 )
γ-GT	896 U/L	( 5 ~ 60 )
IgG	1553 mg/dl	( 800 ~ 1700 )
IgM	327 mg/dl	( 33 ~ 190 )
抗核抗体	80 倍	( 陰性 )
抗ミトコンドリア抗体	393	( 陰性 )

ALP, γ-GT高値  
IgM高値  
抗ミトコンドリア抗体陽性

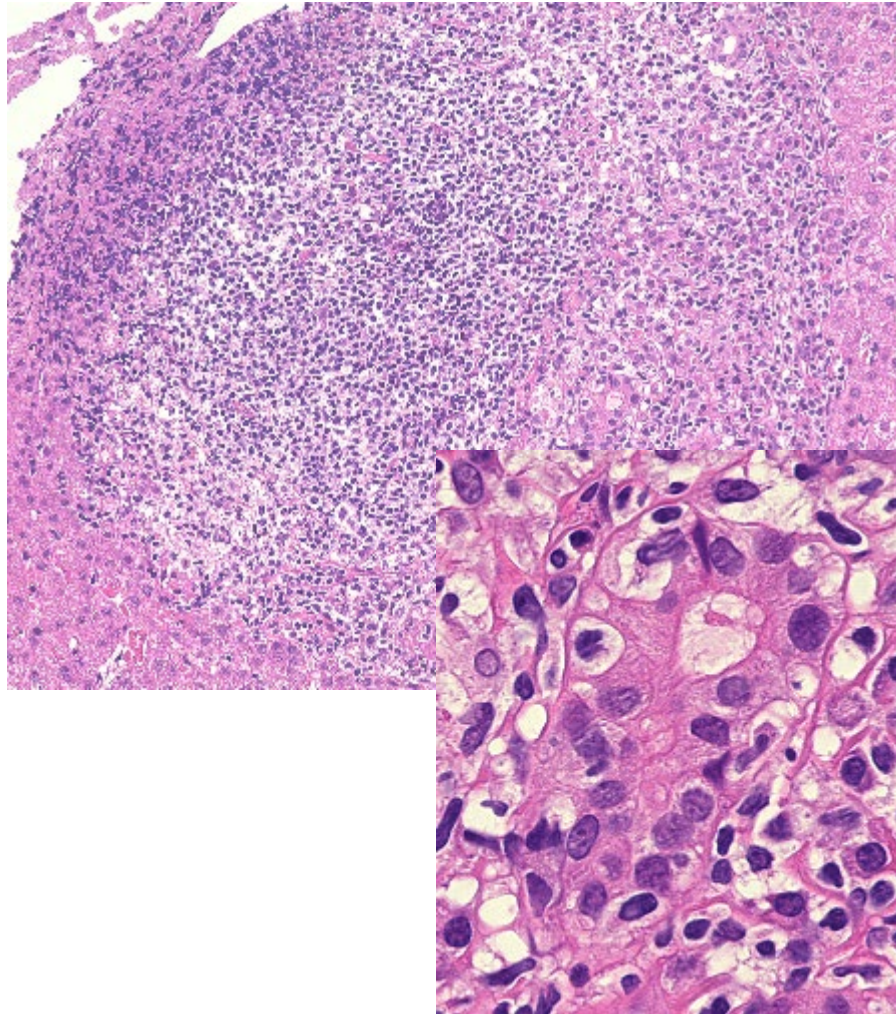
## 感染症

IgM-HA-Ab	( - )
HBsAg	( - )
HBsAb	( - )
HBcAb	( - )
HBV-DNA	( - )
HCV-Ab	( - )
HCV-RNA	( - )
IgA-HEV	( - )
CMV-IgM	( - )
EBV-VCA-IgM	( - )

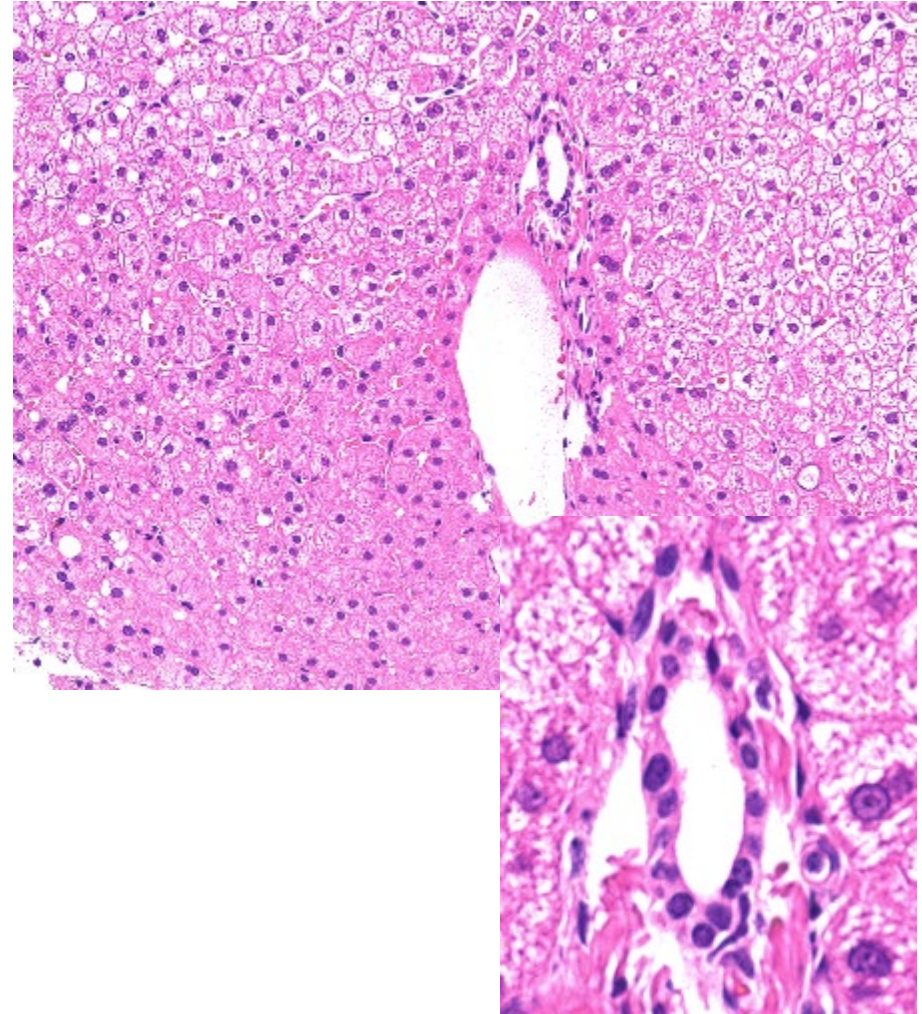
肝炎を起こす  
ウイルス検査  
はすべて陰性

# 原発性胆汁性胆管炎の一例 肝生検

原発性胆汁性胆管炎



正常



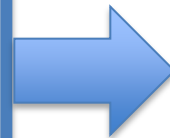
# 原発性胆汁性胆管炎の一例 経過

ウルソデオキシコール酸投与  
ウルソ® 600 mgから開始  
病状経過次第で増減する

治療前

総ビリルビン	1.7 mg/dl
AST	29 U/L
ALT	22 U/L
ALP	1224 U/L
γ-GT	896 U/L

IgM	327 mg/dl
抗ミトコンドリア抗体	393 倍



治療開始数ヶ月後

総ビリルビン	0.9 mg/dl
AST	19 U/L
ALT	26 U/L
ALP	290 U/L
γ-GT	56 U/L

IgM	175 mg/dl
抗ミトコンドリア抗体	279 倍

# 原発性胆汁性胆管炎の一例

健康診断で指摘された肝機能障害は、  
実はお酒のせいではなく原発性胆汁性  
胆管炎によるものだったことが判明し、  
治療によって肝炎の進行が抑えられた  
一例。



ただし、治療効果や病状経過は人によって様々です。

# まとめ

肝臓は沈黙の臓器とされています。

まず、定期検診などを受診しましょう。

肝臓の数値が高い、または、  
肝臓の病気が疑われる場合は、  
必ず一度は**専門医を受診**して下さい。

適切な治療で進行を防ぐことができる 病気が隠れているかもしれません。